

telomerase, constituída por TERT, TERC, DKC1, NOP10, NHP2 e GAR1, alongam os telômeros continuamente, mantendo a capacidade replicativa da célula. Mutações em genes codificadores do complexo telomérico resultam em telômeros muito curtos para a idade. DC é uma telomeropatia caracterizada por uma tríade clínica muco-cutânea, risco de falência medular, neoplasias malignas, cirrose hepática e fibrose pulmonar. Incidência aproximada de 1 por milhão, mais comum no sexo masculino (3,2:1). Descritos 14 genes cujas mutações se associam à DC, todos eles relacionados ao complexo telomérico e apresentando diferentes tipos de hereditariedade. A síndrome de Hoyeraal Hreidarsson é uma das formas mais severas de DC, se apresenta precocemente, em lactentes. Relatos incluem hipoplasia cerebelar, atraso crescimento somático e DNPM, retardo do crescimento intra-uterino, falência medular e achados muco-cutâneos. **Comentários:** As síndromes de encurtamento telomérico ainda permanecem um desafio na prática clínica do hematologista pediátrico, tanto do ponto de vista diagnóstico como na programação terapêutica. O acompanhamento desses pacientes, assim como os portadores de outras síndromes que causam aplasia da MO é imprescindível, uma vez que essas condições cursam com risco aumentado para neoplasias hematológicas, SMD e tumores sólidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.476>

MULTIDISCIPLINAR

ODONTOLOGIA

DOENÇA DO ENXERTO CONTRA O HOSPEDEIRO CRÔNICA ORAL EM PACIENTE SUBMETIDO A TRANSPLANTE DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS HAPLOIDÊNTICO: RELATO DE CASO

AAL Junior, KSM Macari, MF Corrêa, EM Lima, FL Coracin, VT Neto, RS Ferreira, NC Villela, LF Lopes, LJ Neves

Hospital de Câncer Infantojuvenil de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução: A doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) é uma reação das células imunocompetentes do doador contra as células imunocomprometidas do receptor, após um transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) alogênico. A DECH crônica em cavidade bucal (DECH-c oral) tem incidência em cerca de 70% a 83% e tem como critérios suficientes para o diagnóstico alterações na mucosa bucal tipo líquen plano. Outros sinais encontrados, porém insuficientes sozinhos para confirmar um diagnóstico, são xerostomia, mucocelos, atrofia de mucosas, úlceras e pseudomembranas. O objetivo do trabalho é relatar um caso de DECH crônica com manifestação em cavidade bucal após TCTH do tipo haploidentico. Caso clínico: Paciente P.G.S., sexo masculino, 21 anos, com diagnóstico de Linfoma de Hodgkin refratário recidivado após TCTH autólogo, foi submetido a 2ºTCTH em abril de 2016, desta vez alogênico haploidentico. Desenvolveu DECH-c oral no D+408, tendo como sinais manchas hiperocrômicas em lábios, lesões liquenóides em mucosa bucal,

hipossalivação e, como sintoma, xerostomia. Além da DECH-c oral, houve sobreposição de candidíase oral. Como tratamento para a DECH-c oral, inicialmente, foi instituído bochecho com Dexametasona Elixir, 4 vezes ao dia, com acompanhamento mensal; em seguida, visto que não houve melhora da condição bucal, optou-se pelo Dipropionato de Beclometasona Spray, 2 puffs, 2 vezes ao dia, também com retornos mensais para observação e, para a infecção fúngica, foi prescrito bochechos com Nistatina 100.000 UI, 4 vezes ao dia. Com a resolução completa das lesões em mucosa bucal foi suspenso o tratamento tópico, mantendo apenas o uso de Tacrolimo pomada em lábios em virtude de manchas hiperocrômicas labiais persistentes. Atualmente, encontra-se em tratamento com metotrexato (MTX) devido piora da DECH crônica após tentativa de redução da imunossupressão, com melhora significativa das lesões labiais. **Discussão:** A manifestação clínica da DECH-c oral pode envolver qualquer região da boca: lábios, mucosas labiais e jugais, língua, palatos duro e mole, assoalho de boca, gengiva, bem como a função salivar e a restrição do movimento bucal. O tratamento da DECH-c oral visa reparo tecidual, recuperação da funcionalidade e melhora da qualidade de vida dos pacientes. Dentre as medidas farmacológicas terapêuticas, os medicamentos esteroidais apresentam bons resultados clínicos e evidência científica, comprovando eficácia nos pacientes comprometidos pela patologia. **Conclusão:** É imprescindível a presença do cirurgião-dentista capacitado inserido na equipe multidisciplinar oncológica, visando o diagnóstico e o tratamento de complicações tardias do TCTH como a DECH-c oral, promovendo qualidade de vida aos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.477>

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

DOENÇA FALCIFORME: INFARTO ÓSSEO OU OSTEOMIELOTE?

ARAD Santos, MAG Ferrarini, JAP Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Identificar características clínicas e laboratoriais de osteomielite (OM) em 3 pacientes com doença falciforme (DF). **Método:** Avaliação retrospectiva do prontuário. Caso 1 Menino, 12 anos, HbSS, em transfusão crônica desde os 8 anos, por AVC. Procurou o pronto socorro (PS) com queixa de dor em membros superiores (ms) e inferiores (mi), de forte intensidade há 1 dia, negava trauma, febre ou demais queixas, melhorando com o uso de tramadol. Hb 10,6g/dL; GB 2600/mm³ (6475 N; 3667 L); PCR 97,32 mg/L. No 2º dia de internação (DI) iniciou quadro de parestesia em mandíbula esquerda (E), com sinais flogísticos e dor no último molar E. Ulectomia: saída de secreção purulenta. No 3º DI introduzido ceftriaxone (CTX) e clindamicina e drenagem do molar. Ressonância magnética (RM) sinais de OM. Afebril por 9 dias. Nenhum agente foi isolado. Alta Hb 11,5; GB 12300 (7417 N; 2645 L) PCR 6,85, com ciprofloxacino (CPX) e clindamicina, VO, por 49 dias. Caso 2 Menina, 9 anos, HbSC. Procurou o PS com queixa de dor de forte intensidade em região lombar



irradiando para mmii, há 2hs, negava febre, trauma ou demais queixas. OM em fêmur E aos 3 anos com necessidade de tratamento cirúrgico. Hb 10,6; GB 1540 (8624N; 5852L) e PCR 95,99. No 2ºDI apresentou um pico febril, e iniciado tratamento para STA com CTX. Queixa algica em úmero direito (D), ombro E, quadril e fêmur bilateral, com restrição de mobilidade. Feita a hipótese de OM, e introduzido oxacilina (OX). RM: OM de cabeça de fêmur E e fratura de vértebra L4. Manteve picos febris por 5 dias. No 6ºDI apresentou melhora do quadro algico. Permaneceu internada por 22 dias, recebendo CTX e OX. Nenhum agente foi isolado em culturas. Alta Hb 11,3; GB 6910(2419N; 4077L) PCR 4,29, com CPX, VO, por 76 dias. Caso 3 Menina, 17 anos, HbSS, em uso de HU (desde 2011; dose 22,5 mg/kg/dia). Procurou PS com queixa de dor intensa em miE, esterno e coluna torácica, há 3 hs. Hb 7,8; GB 14118 (8471N; 3106L) e PCR 324,32. No 2ºDI evoluiu com dor em articulação de quadril e coxa D e analgesia de difícil controle com morfina, associada terapia múltipla com baclofeno, gabapentina e dipirona. No 4ºDI evoluiu com STA introduzido CTX e azitromicina. Hb 7,3 (pós transfusão); GB 14659 (1M; 1M; 1B; 67N; 25 L). Devido à persistência de febre, no 6ºDI foi escalonada para cefepime. Hb 7,8; GB 9393(1M; 1M; 3 B; 6951N; 1691 L). Persistiu com febre e dor intensa em quadril e coxa D, com limitação da deambulação, no 10ºDI, aventada hipótese de OM e osteonecrose de quadril e coxa D, confirmada por RM e iniciado vancomicina. Alta no 21ºDI com CPX, VO, por 133 dias e após completar cefepime e vancomicina. Nenhum agente foi isolado em culturas. Hb 9,3; GB 2520(1273 N; 1081L) PCR 10,85. Após 19 semanas necessitou de nova internação por crise vaso-oclusiva. RM: sinais de infarto ósseo. **Conclusão:** Pacientes com DF apresentam risco aumentado para osteomielite. O diagnóstico diferencial entre infarto ósseo relacionado a crise vaso-oclusiva é um desafio, pois a apresentação clínica inicial é semelhante. Deve-se suspeitar de osteomielite em pacientes com DF que apresentem crise vaso-oclusiva em apenas um sítio, com febre prolongada e um aumento de provas inflamatórias. A antibioticoterapia precoce dirigida aos agentes mais frequentes pode evitar complicações e permite um melhor prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.478>

DOENÇA HEMOLÍTICA DO FETO E RECÉM-NASCIDO: EPIDEMIOLOGIA BRASILEIRA DO PERÍODO 2011–2020

AL Schuster^a, BFB Bassani^a, JPL Cezar^b

^a Universidade Luterana do Brasil (ULBRA), Canoas, RS, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: A Doença Hemolítica do Feto e Recém-nascido (DHRN) ocorre pela passagem transplacentária de anticorpos maternos que acarretam um processo de hemólise aloimune das hemácias do feto, devido principalmente ao mecanismo de incompatibilidade entre os grupos sanguíneos da mãe e do feto e de uma sensibilização prévia. O presente trabalho busca descrever as

características das internações pela Doença Hemolítica do Feto e Recém-nascido no Brasil quanto à distribuição por regiões, óbitos e sexo no período de janeiro de 2011 a dezembro de 2020. **Material e métodos:** Estudo descritivo transversal da base de dados do DATASUS, utilizando filtro para internações segundo região brasileira, óbitos e sexo do período de janeiro de 2011 a dezembro de 2020. **Resultados:** As internações referentes à DHRN, no Brasil, variaram de 2.242 em 2011 a 3.114 internações, em 2020, totalizando 28.204. A região brasileira com o maior número de internações foi a região Sudeste, que totalizou 13.449 (47,7%), seguida da Nordeste, 7.701 (27,3%), Centro-Oeste, 3.618 (12,8%), Norte, com 1.869 (6,6%) e Sul, 1.567 (5,6%). Os óbitos, foram de 10 em 2011 a 14, em 2020, totalizando 113. Em relação às regiões, temos: Sudeste, com 60 (53,1%), Nordeste, 27 (23,9%), Norte, 13 (11,5%), Centro-Oeste, 7 (6,2%) e Sul, 6 (5,3%). Quanto ao sexo dos pacientes, temos que ocorreram mais internações e óbitos por parte do sexo masculino, 14.144 (50,1%) e 67 (59,3%), respectivamente. **Discussão:** As internações por DHRN aumentaram no período, assim como os óbitos. Foi possível observar também um maior número de internações e óbitos no sexo masculino. Além disso, a região Sudeste, que concentra cerca de 42% da população do país, foi responsável por 47,7% das internações e 53,1% dos óbitos pela DHRN. **Conclusão:** A DHRN é uma importante intercorrência pediátrica, afetando significativamente a saúde infantil no período neonatal, podendo levar a risco de vida se não forem realizadas intervenções adequadas. Sendo assim, com o devido conhecimento da incidência e distribuição nacional dos casos de DHRN, é possível planejar políticas públicas e realocar recursos para prevenção de novos casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.479>

DOSE INTENSITY OF INDUCTION CHEMOTHERAPY IN PEDIATRIC ACUTE MYELOID LEUKEMIA: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS

ALM Rodrigues^{a,b}, RC Ribeiro^c, PR Godinho^d, JT Costa^e, AV Wanderley^f, AMM Silva^g, CR Carvalho^h, CGC Junior^{i,j}, MLM Lee^k, MM Lins^h, AF Oliveira^l, L Lenzi^b

^a Hospital Erastinho, Curitiba, PR, Brazil

^b Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^c St. Jude Children's Research Hospital, USA

^d Fundação Pio XII - Hospital de Amor da Amazônia, Palmas, TO, Brazil

^e Hospital Martagão Gesteira, Salvador, BA, Brazil

^f Hospital Oncológico Octávio Lobo, Belem, PA, Brazil

^g Hospital Aristides Maltez, Salvador, BA, Brazil

^h Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brazil

ⁱ Hemomed Oncologia e Hematologia, São Paulo, SP, Brazil

^j Hospital São Camilo, São Paulo, SP, Brazil

